

Originaldokument gespeichert auf dem Dokumentenserver der Universität Basel
edoc.unibas.ch



Dieses Werk ist lizenziert unter einer [Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

**Erstellung eines digitalen Diagnoseregisters und Erfassung der dreidimensionalen Ausgangsbefunde
für die elektronische Patientenakte
bei Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten
am Behandlungszentrum des Universitätsspital Basels**

Dissertation, eingereicht bei der medizinischen Fakultät
der Universität Basel bei **PD Dr. mult. Andreas Müller**

vorgelegt von
Esad Can
von Pratteln (BL)

März 2019

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	3
2. Material und Methoden	11
3. Ergebnisse	15
4. Diskussion	19
5. Zusammenfassung	26
6. Literaturverzeichnis	28
8. Lebenslauf	30
9. Danksagung	31

1. Einleitung

1.1. Ausgangslage

Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten (LKG-Spalten) gehören zusammen mit Herz-, Nieren- und Extremitätenfehlbildungen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Nach dem Klumpfuß ist die LKG die zweithäufigste Missbildung.¹ Die Häufigkeit zeigt geographische und ethnische Unterschiede. In Schwarzafrika ist die LKG-Spalte relativ selten; sie kommt nur zwischen 1:1000 und 1:4000 Geburten vor. In Europa liegt die durchschnittliche Häufigkeit bei rund 1:700 Geburten; sie liegt damit im weltweiten Vergleich im Mittelfeld.² Diese Zahlen lassen sich auch mit den amerikanischen Befunden vergleichen, wo die Häufigkeit einer LKG-Spalte momentan rund 1:600 beträgt.³

Bei einer LKG-Spalte setzt die Fehlentwicklung im frühen Stadium der Schwangerschaft ein. Sie fällt mit dem Beginn des primitiven Schluckakts zusammen. Schon nach fünf bis sechs Wochen entwickeln sich beim Embryo der Oberkiefer und die Oberlippe. Aus dem 1. Branchialbogen (Mandibularbogen) entwickeln sich Maxilla (Oberkiefer), Mandibula (Unterkiefer) und der Gaumen. Nach acht bis neun Wochen werden beim Fötus der harte und der weiche Gaumen gebildet. Hierfür muss ein Zusammenwachsen der beiden Gaumenfortsätze stattfinden. Bei Kindern mit einer Spalte im Gaumen wachsen die Kieferanteile auf der gesamten Länge (Hart- und Weichgaumenspalte) oder nur im hinteren Anteil (Weichgaumenspalte) nicht vollständig zusammen. Wachsen sowohl die Lippe als auch der Gaumen nicht zusammen, resultiert eine komplette Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalte. Diese hat Auswirkungen auf das orofaziale Wachstum des Fötus und auf die spätere Funktionsfähigkeit.⁴ Dabei wird zwar die orale Muskulatur (mimische Muskulatur inklusive periorale Muskulatur entspringen aus dem zweiten Branchialbogen) während der Entwicklung gebildet, aber sie verläuft abnormal und übt damit falsche Zugkräfte aus. Die motorischen Muster und Automatismen werden dadurch fehlerhaft eingeübt.

Für eine Behandlung von LKG-Spalten gibt es zahlreiche Ansätze. In der europaweiten Studie Eurocleft Project wurden zwischen den Jahren 1996 und 2000 Spaltzentren befragt, welches Operationskonzept sie bei welcher LKG-Spalte anwenden.⁵ An der Befragung nahmen 201 Zentren teil.

¹ Fortschritte der Kieferchirurgie, Band XVI/XVII, Georg Thieme Verlag Stuttgart

² Global registry and database on cranofacial anomalies, Report of a WHO Registry Meeting on Cranofacial Anomalies, 2001

³ IPDTC Working Group. Prevalence at birth of cleft lip with or without cleft palate: data from the International Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTC). Cleft Palate Craniofac J. 2011 Jan;48(1):66-81.

⁴ Honigsmann Klaus, Lippen- und Gaumenspalten, Bern 1998, Verlag Hans Huber.

⁵ European Commission. 2000. The Eurocleft Project, 1996-2000. Amsterdam: IOS Press. Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Gundlach KK. The Eurocleft project 1996-2000: overview. J Craniomaxillofac Surg. 2001 Jun;29(3):131-40; discussion 141-2.

Davon nannten 194 Kliniken unterschiedliche Operationskonzepte. Die Studie zeigt, dass sich keines der Konzepte durchsetzen konnte, und dass sich die jeweiligen Zentren untereinander nicht einig sind, welches Verfahren am besten angewendet werden sollte. Die Konzepte unterscheiden sich hauptsächlich in den Operationszeitpunkten und den Abfolgen, in denen die Spaltabschnitte (Lippe, Hartgaumen, Weichgaumen) operativ verschlossen wurden.

In der Folge entwickelten sich mehrere Initiativen, um durch Kooperationen zwischen verschiedenen Behandlungsteams das Verständnis zu verbessern und zur Klärung, inwieweit eine bestimmte Behandlungsart das Behandlungsergebnis beeinflusst.

Insbesondere nahm sich auch die World Health Organization der Thematik an. In den Jahren von 2000 bis 2001 gingen aus fünf Konsensus Konferenzen der WHO Vorschläge hervor, wie durch Zusammenarbeit zwischen verschiedenen Behandlungszentren die Behandlung angeborener Gesichtsfehlbildungen verbessert werden kann (Project consensus meetings on International collaborative research on craniofacial anomalies – CFA: genetic basis of CFA, gene-environment interactions involved in CFA, prevention of CFA, optimal treatment of CFA).⁶ Abb. 1 Fasst die allgemeinen Empfehlungen hinsichtlich Dokumentation von LKG-Spalten zusammen.

Um die dreidimensionale Form der LKG-Spalte vor der Operation bestmöglich zu dokumentieren, wurde vorgeschlagen, dass in Narkose vor der Operation ein Abdruck vom Kiefer gemacht wird, so wie es vor Herstellung von Zahnspangen oder Zahnkronen in der Zahnmedizin üblich ist. Diese Richtlinie wird am LKG-Spalten-Behandlungszentrum des Universitätsspital Basels bereits seit mehreren Jahrzehnten befolgt.

Abb. 2 & 3 zeigen eine enorale Abformung an einem LKG-Patienten in Basel. Solche ambulante Abformungen werden ohne Narkose gemacht, da dies für Herstellung von Trinkplatten (zum Beispiel Hotz-Platten) notwendig ist. Eine Narkose für eine Abformung alleine ist nicht gerechtfertigt.

⁶ WHO Meeting on International Collaborative Research on Craniofacial Anomalies, World Health Organization., & WHO Meeting on International Collaborative Research on Craniofacial Anomalies. (2002). Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies: Report of WHO meetings on International Collaborative Research on Craniofacial Anomalies : Geneva, Switzerland, 5-8 November 2000 ; Park City, Utah, USA 24-26 May 2001. Geneva: Human Genetics Programme, Management of Noncommunicable Diseases, World Health

4. Timing of minimum records

Table 1: Complete cleft lip and palate (UCLP & BCLP)

Timing	Models	Lateral skull radiograph	Photographs	Speech/typanometry	Audiometry	Patient/parent satisfaction
Primary surgery	✓		✓			
3 years				✓*	✓*	
5/6 years	✓		✓	✓	✓	
10 years	✓	✓	✓	✓	✓	
18+ years	✓	✓	✓	✓		✓

* = If hard palate is closed.

Abb.1, CEN to the European Cleft Organisation for publication on the ECO website, Annex 5, p145: General principles governing record-taking



Abb.2: Abformung enoral eines LKG-Patienten im Universitätsspital Basel



Abb.3: Alginatabformung einer LKG-Spalte für die Herstellung einer Trinkplatte

Andererseits wurde auch auf die Wichtigkeit hingewiesen, dass ein Nationales Register geführt wird, in dem alle Patienten mit LKG-Spalten erfasst werden.⁷

In diesen Konsensus Konferenzen kristallisierte sich zusätzlich heraus, dass weitere Fortschritte in der Behandlung von LKG-Spalten auch in kritischem Masse davon abhängen, ob es gelingt, eine Einigkeit zu erzielen, wie Behandlungsdaten erfasst und archiviert werden, um überhaupt Vergleichsstudien zu ermöglichen oder für eine Datenbank zu Verfügung stellen zu können (...“arrive at a consensus on approaches to address data gaps, strategies, methodologies and protocols to advance knowledge“). Deshalb schloss sich schliesslich noch eine Konsensus-Konferenz⁸ an zum Thema der Entwicklung einer internationalen Datenbank für Gesichtsfehlbildungen. Dabei wurden auch inhaltliche Vorschläge gemacht, welche minimalen Gesundheitsinformationen erfasst werden sollten (Abb. 4).

⁷ Annex 1, Practice guidelines: Part I: Health-care needs, (10) National register: A national register should be in place for accurate recording of children born with cleft lip and/or palate and related craniofacial anomalies.

⁸ WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies, Mossey, P. A., Castilla, E., World Health Organization. & World Health Organization. (2003). Global registry and database on craniofacial anomalies: Report of a WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies : Baurú, Brazil, 4-6 December 2001. Geneva, Switzerland: Human Genetics Programme, Management of Noncommunicable Diseases, World Health Organization.

BOX 17

Core information recommended for case ascertainment

Essential information:

- Base ascertainment of congenital anomalies and precise diagnosis on multiple sources of information.
- Make it clear if terminations and fetal deaths are included and, if so, describe the inclusion criteria and methods used.
- Include multiple anomalies and syndromes.
- Present all epidemiological and genetic data by specific cleft type.
- Differentiate between CP and CL/P and, where possible, subdivide CL and CLP.
- Subdivide each cleft type by the presence or absence of associated congenital malformations.
- Separate syndromic cleft cases from non-syndromic cases.

Abb. 4, p57: WHO Registry Meeting on Cranofacial Anomalies

Um Vergleiche bezüglich Art, Häufigkeit und Behandlungsergebnisse von LKG-Spalten durch das zentralisierte und systematische Erfassen von Patientendaten zu vereinfachen und den Vorschlägen der WHO Konsensus Konferenzen zu entsprechen, wurde an der Jahrestagung der Schweizerischen Gesellschaft für Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (SGLKG) im Jahr 2010 beschlossen, ein Register⁹ einzuführen, das schweizweit funktionieren soll. Der Beschluss über die zu erhebenden Gesundheitsdaten befolgte dabei weitgehend die Konsensus Konferenz Vorschläge und mündete in einem zweiseitigen Patientenfragebogen (siehe Material und Methode).

Seit kurzem fördert der Bund Bestrebungen für eine landesweite, vollständige elektronische Patientendokumentation. Das dafür erlassene Bundesgesetz über das elektronische Patientendossier (EPDG) vom 19. Juni 2015 verfolgt dabei mehrere Ziele. So sollen elektronische Patientendossiers die Qualität der medizinischen Behandlung stärken, die Behandlungsprozesse verbessern, die Patientensicherheit erhöhen und die Effizienz des Gesundheitssystems steigern sowie die Gesundheitskompetenz der Patientinnen und Patienten fördern. Der Betriebsstart für ein schweizweites elektronisches Patientendossier ist für 2018/19 geplant. Dadurch erwächst in Zukunft der Druck für das Behandlungszentrum für LKG-Spalten des Universitätsspital Basels, zunehmend alle behandlungsrelevanten Daten von einzelnen Patienten elektronisch verfügbar machen zu können.

Im Jahr 2007 in Den Haag NL wurde die Spaltenorganisation European Cleft Organisation (ECO) gegründet. Sie setzt sich für Richtlinien und ein Grundkonzept ein, mit dem LKG-Spalten „am erfolgreichsten“ behandelt werden können. Zudem will die ECO Patienten, Eltern und Medizinpersonal den Zugang zu Informationen in dem Fachbereich erleichtern und den Austausch fördern. Die Bemühungen der ECO mündeten im Jahr 2015 in einem vom Europäischen Komitee für Normung (CEN) akkreditierten

⁹ <http://swisscleftregistry.org/>

Dokument mit Vorschlägen zur Behandlungs- und Fürsorgedienstleistungen für Patienten mit LKG-Spalten, welche die oben erwähnten Vorschläge der WHO weitgehend übernommen und bestätigt hat.¹⁰

Im Jahr 2012 wurde das in Boston (USA) ansässige International Consortium for Health Outcomes Measurement (ICHOM) gegründet. Diese Non-Profit Organisation hat durch Zusammenarbeit zwischen Patienten, Ärzten und Qualitätsexperten sogenannte Standardsets (STS) für die medizinische Ergebnismessung entwickelt, insbesondere zu weltweit grassierenden Krankheitsbildern. Die STS dienen dazu bei der Erhebung von Patient Reported Outcome Measures (Eigeneinschätzungen der Patienten) vergleichbare Ergebnisse zu erhalten. Bis im Jahre 2017 konnten 23 solche Standardsets entwickelt werden, darunter auch ein solches zu LKG-Spalten. Diese Form der Ergebnismessung - gleichermassen aus der Perspektive des Patienten und des Behandlers - gewinnt zunehmend an Bedeutung und wird am Universitätsspital Basel bereits in den Kliniken für Herzchirurgie, Neurologie und Psychosomatik angewendet. Eine Ausweitung auf andere Fachgebiete ist explizit erwünscht von strategischer Seite. Solche standardisierte Ergebnismessungen können nur sinnvoll eingesetzt werden, wenn eine digitale Krankenakte vorliegt – damit sowohl Daten eingelesen werden können und auch später über das Patientenkollektiv eine Statistik herausgelesen werden kann.

Um diesen Vielfältigen Ansprüchen genügen zu können, hat sich das Behandlungszentrum für LKG-Spalten am Universitätsspital Basel im Jahre 2014 entschieden auf eine vollständige elektronische Patientenakte umzustellen und an der Datenerfassung des schweizerischen LKG-Registers teilzunehmen – diese intensive Arbeit war unter anderem die Aufgabe des Autors.

1.2. Ziele und Aufgabenstellung

Die Aufgabenstellung dieser Dissertation bestand erstens darin, alle in laufender Behandlung befindlichen LKG-Patientenakten mit Behandlungsbeginn vor 2014 in eine elektronische Akte zu übertragen. Damit sollte auch sichergestellt werden, dass ein Wechsel auf die elektronische Patientenakte möglich ist und beispielsweise in der Sprechstunde direkt die Akte ergänzt werden kann. Ausserdem erlaubt die Digitalisierung die einfachere Generierung von Sprechstundenberichten.

Zweitens umfasst diese Dissertation die Digitalisierung vorliegender Gesicht-Kiefer-Gipsmodelle (Jahrgänge 2010 bis 2016) mit Hilfe einer dreidimensionalen Röntgenaufnahme (Digitale-Volumen-Tomographie, DVT). Mit einer solchen kann die dreidimensionale Morphologie der Fehlbildung, wie sie vor der Behandlung vorhanden war, auch zu einem späteren Zeitpunkt wieder rekonstruiert werden. Wie bereits erwähnt wurde an der WHO-Konferenz die Empfehlung ausgesprochen, dass die Zentren Abformungen bei LKG-Patienten vor dem Eingriff mit Narkose machen sollten. Weil jede Operation Form und Wachstum einer LKG-Spalte verändert, ist die exakte dreidimensionale Dokumentation

¹⁰ European Committee for Standardization / Comité Européen de Normalisation - CEN - Technical Report on 'Early care services for babies born with cleft lip and/or palate' (CEN/TR 16824:2015)

ausserordentlich wichtig. Nur so lassen sich später Rückschlüsse ziehen, ob und wie eine Operation das Wachstum beeinflusst hat. Nur eine solche Dokumentation lässt schliesslich eine Qualitätskontrolle der durchgeführten Chirurgie zu. Bisher beschränkte sich die Dokumentation der Fehlbildung auf zweidimensionale Messungen. Streckenmessungen zwischen bestimmten Punkten werden der spaltbedingten dreidimensionalen Formabweichungen des Kiefers aber nur ungenügend gerecht. Röntgenaufnahmen mittels Computertomographie erlauben zwar eine dreidimensionale Aufzeichnung der Morphologie und haben sich als Standardverfahren in vielen Bereichen der Medizin durchgesetzt. Für Säuglinge mit LKG-Spalten kommt dieses Verfahren aber wegen der Röntgenstrahlenbelastung nicht in Frage. Stattdessen wird vor Operationsbeginn unter Narkose eine plastische Abformung des Kiefers und des Gesichts durchgeführt. Abb. 5 & 6 zeigen ein Gipsmodell von einem LKG-Patienten welche unter Narkose vor der Operation gemacht wurde. Das verwendete Abformmaterial (Alginate) und die Abformtechnik sind bekannt aus den zahnärztlichen Behandlungsabläufen. Obwohl inzwischen die dreidimensionale Patientenfotographie ebenfalls routinemässig zu Verfügung steht, ist diese Technik keine Alternative, um auf einen vollständigen digitalen Arbeitsablauf umzustellen. Die Fotografie kann nur die Veränderungen am Gesicht, das heisst die Lippe und die Nase erfassen. Die Dokumentation der Formveränderung im Mund, das heisst am Zahnbogen und am Gaumen, bleibt damit nicht erfasst. Sowohl das Diagnoseregister wie auch die Scans sind komplementär und tragen zur vollständigen elektronischen Patientendokumentation bei LKG-Spalten bei. Sie schaffen zudem die Voraussetzung dafür, die Anforderungen für das elektronische Patientendossier auf Bundesebene erfüllen zu können. Daneben können damit auch Interzenter-Studien erfolgen, die zur Qualitätssicherung der eigenen Behandlung beitragen.





Abb.5&6: Gipsmodell eines LKG-Patienten, Abformung unter Narkose vor dem OP-Eingriff durchgeführt

Drittens oblag dem Autor ebendiese Erfassung der Patienten- und Gesundheitsdaten zur Übermittlung ans schweizerische LKG-Register. Eine zentrale Erfassung ist wichtig, damit sich Kliniken und Forschende auch in der Schweiz einen Gesamtüberblick über die Situation im Bereich der LKG-Spalten verschaffen können. Bis heute existieren hierzu mit Ausnahme des schweizerischen Geburtsregisters keine schweizweiten Zahlen. Auf die Unterschiede in der Erfassung und den daraus resultierenden Häufigkeiten wird in der Diskussion eingegangen. Aktuell werden Daten aus allen Schweizer Spaltzentren zentral im neuen Nationalen Register für LKG-Spalten am Universitätsspital Genf gesammelt. Darin erfasst werden alle Kinder mit einer LKG-Spalte ab Geburtsjahr 2011, die bei der Geburt in der Schweiz wohnhaft waren und in der Schweiz behandelt wurden. Voraussetzung für eine Registrierung ist das Einverständnis der Eltern. Das Basler LKG-Zentrum trat dem Spaltregister 2013 bei. Es war Aufgabe des Verfassers dieser Arbeit, die ersten drei Jahrgänge der Basler Fälle, die dem Spaltregister gemeldet wurden, in einer Übersicht darzustellen. Berücksichtigt wurden alle LKG-Spaltpatienten am Universitätsspital Basel zwischen 2011 und 2013. Nach dem Studium der entsprechenden Krankenakten wurden die Daten erstellt, vervollständigt und nach Genf ans Spaltregister gesendet. Auf Initiative des Autors wurde der Fragebogen, der bis anhin nur als Papierversion vorlag, weiterentwickelt und in eine elektronische Form gebracht, sodass der Fragebogen in die elektronische Patientenakte aufgenommen werden konnte. Damit ist für die zukünftige Erfassung von LKG-Spaltpatienten in Basel der Arbeitsablauf vereinfacht und digital möglich.

2. Material & Methoden

2.1. Digitalisierung bestehender Akten

Der Autor studierte die rund 800 Basler LKG-Spalten-Patientenakten retrospektiv und erstellte für jeden Patienten eine digital kodierte Patientenakte mit Angaben zu Diagnosen, Befunden und Behandlungen. Dafür wurden alle Krankenakten von der LKG-Abteilung analysiert und alle Spaltentypen im System des Unispitals gespeichert. Somit sind alle Patientenfälle anhand der Art der Lippenspalte und des Geburtsgebrechens (201) digital auffindbar. Daneben sind weitere wichtige Diagnosen festgehalten.

2.2. Digitalisierung vorliegender Gesicht-Kiefer-Gipsmodelle

Für das Röntgen der Gipsmodelle war eine kurze Anleitung nötig. Es handelt sich um ein DVT-Gerät (Digitales Volumentomographie) vom Hersteller Carestream (Model CS 9300, Carestream Health, Rochester, NY, USA). Danach konnte mit dem DVT-Gerät jedes einzelne Gesichtsmodell gescannt, gespeichert und archiviert werden. Abb. 7 zeigt wie ein solches Gipsmodell gescannt wird. Somit sind die dreidimensionalen Abformungen auch bei Sprechstunden digital aufrufbar. Dies vereinfacht die weitere Forschung und Messungen solcher Fälle.



Abb.7: Gipsmodelle wurden mit Hilfe des DVT-Gerätes (Carestream CS 9300) gescannt und so digitalisiert.

2.3. Datenaufbereitung zur Übermittlung an das nationale Spaltregister

Als Arbeitsgrundlage für die Erfassung der Daten aus Basel diente die Vorlage eines Fragebogens des nationalen Spaltregisters in Genf (siehe Abbildungen 8&9). Die nötigen Daten für das Register wurden mit Hilfe der jeweiligen Krankenakte beschafft. Den Akten entnommen wurden beispielsweise das

Geburtsgewicht sowie Spaltklassifikationen durch intraorale Fotoaufnahmen und Krankenakteinträge. Die weiteren Informationen wurden durch persönliche Gespräche mit den Eltern erfragt und so im Fragebogen festgehalten.

Für die Daten aus Basel wurden nur jene Kinder berücksichtigt, die in der Schweiz geboren sind und von Anfang an am Universitätsspital Basel behandelt wurden. Kinder, bei denen eine Erstoperation zum Beispiel in Deutschland durchgeführt worden war, und die danach für die Behandlung nach Basel wechselten, wurden nicht registriert. Im Fragebogen des Registers werden die in der Folge genannten Informationen gesammelt. Über 30 Erscheinungsformen der LKG sind bekannt (Mikrosymptome, partielle, totale Spalten etc).¹¹

Neben den **Angaben zum behandelnden Arzt** werden auch die Angaben zur eigentlichen **Spaltklassifikation** festgehalten. Diese wurde nach dem Klassifizierungsmodell LAHSHAL erhoben. Die LAHSHAL-Klassifizierung ist eine von mehreren verschiedenen Spaltklassifikationen, die angewendet werden. Dieses Klassifizierungsmodell hat sich jedoch international durchgesetzt und ist einfach zu verstehen:

Englisch	Anatomische Zuteilung	Deutsch
Lip	Primärer Gaumen	Lippe
Alveolus	Primärer Gaumen	Alveolarfortsatz des Oberkiefers
Hard Palate	Sekundärer Gaumen	Harter Gaumen
Soft Palate	Sekundärer Gaumen	Segel des Gaumens (Gaumensegel)

Bei diesem Modell finden sich zusätzlich Subklassifikationen. Damit werden nicht nur die betroffenen Stellen ermittelt, sondern auch der Schweregrad einer Spalte. Die anatomischen Abschnitte werden aufgeschrieben und je nach Schweregrad der Spaltbildung mit einer Ziffer von 1 (minimal) bis 3 (komplette Spaltbildung) versehen. Bei der Erfassung erscheint die rechte Seite des Patienten links im Akronym. Diese Konvention ist dem Lesen von Röntgenbildern entliehen. Der Behandler ist sich gewohnt, dass sich der Patient ihm gegenüber befindet und somit die rechte Patientenseite auf der linken Bildhälfte abgebildet ist. Die Abkürzung L1 A0 H1 S3 H1 A0 L3 steht beispielsweise für eine inkomplette Lippenspalte rechts und für eine komplette Lippenspalte links, die kombiniert ist mit einer inkompletten Hart- und einer kompletten Weichgaumenspalte.

¹¹ Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, A. Andrä, H.-J. Neumann, Einhorn-Press Verlag

The form is a digitalized questionnaire for the national LKG-Register, consisting of two pages. Each page has a 'Submission' button and a 'Further information' button. The first page (left) includes fields for reporter and patient information, a detailed assessment of cleft lip and palate with a diagram, and a section for other findings. The second page (right) includes fields for pregnancy history, maternal family history, and various medical and social history questions. Both pages end with a 'Consent signed' checkbox and a date field.

Abb.8&9: Digitalisierter Fragebogen für das nationale LKG-Register

Im Register notiert wurden auch Informationen über **andere Erkrankungen**, welche eventuell häufiger vorkommen können, wenn eine LKG-Spalte auftritt. Daneben wurde erhoben, ob beim Kind **weitere Anomalien** vorhanden waren. Beispiele wären etwa Anomalien im respiratorischen, renalen, skelettalen oder kardiovaskulären System. Ebenfalls von Interesse waren Anomalien im Augen und craniofacialen Bereich, da dies Ausdruck einer Störung des gemeinsamen morphogenetischen Felder sein können. Solche Informationen können wichtig sein, um frühzeitig eine Häufung neuer Fehlbildungskombinationen zu erkennen, die durch exogene Einflüsse bedingt sein könnten.

Von Interesse war zudem das allfällige weitere **Vorkommen** einer Spalte **in der Familie**. Erfragt wurde konkret, ob sich auch bei der Mutter oder beim Vater eine Spalte gebildet hatte, und ob aus dem weiteren Familienkreis ein solcher Fall bekannt war und in welchem Verwandtschaftsgrad. Registriert wurde auch, ob die Mutter bereits eine **Fehlgeburt** erlitten hatte oder nicht. Diese Angaben sind wichtig, um ein Gesamtbild zu erhalten, und das Ausmass der erblichen Komponente bei der Ursache der Spaltentstehung zu erfassen. Aufgelistet wurden zudem allfällige weitere Diagnosen. Einer der erfassten Patienten wies zum Beispiel das EEC-Syndrom (Ectrodactyly-Ectodermal Dysplasia-Clefting-Syndrom) auf. Es stand direkt mit einer Vererbung im Zusammenhang.

Überdies finden sich im Spaltregister auch sozioökonomische Angaben zu den Patienten wie etwa zu den **Berufen der Eltern**. Ob diese Angaben erhoben werden sollen, ist allerdings umstritten, denn ein Zusammenhang mit der Spalte eines Kindes scheint auf den ersten Blick fraglich. Eine Rolle spielen könnte

beispielsweise die Exposition gegenüber möglichen exogenen Faktoren am Arbeitsplatz (zum Beispiel Chemiker).

Auch das **Alter der Eltern** wurde mit Hilfe des Fragebogens erhoben. Es ist bekannt, dass mit zunehmendem Alter der Mutter die Gefahr für Fehlbildungen beim Kind steigt.

Festgehalten wurde im Weiteren die **Dauer der Schwangerschaft**, und ob die Eltern schon vor der Geburt über die **Diagnose** einer Spalte informiert wurden. Wichtig zu wissen war es, ob das Kind **Zwillingsgeschwister** hat, und ob bei diesen ebenfalls eine Spalte vorhanden ist.

Rund um die Schwangerschaft wurde auch erhoben, ob die Mutter **Folsäure, Vitaminpräparate oder Medikamente** eingenommen hatte, ob sie krank gewesen war oder sich einer Operation hatte unterziehen müssen. Diese Faktoren können das Risiko für eine Spalte beim Kind erhöhen oder minimieren. Forschungen besagen, dass eine Folsäuren-Einnahme Spalt-protectiv ist. Umstritten ist hingegen, ob eine Vitamineinnahme eine Spaltbildung verhindern kann. Es gibt Studien, die keinen signifikanten Unterschied erkennen, ob die Mutter Vitaminpräparate zu sich nahm oder nicht.¹²

Angaben zu einem möglichen **Trauma** während der Schwangerschaft wurden ebenfalls registriert. Da **Alkohol-, Zigaretten- und Drogenkonsum** den Fötus negativ beeinflussen und eine Spaltentwicklung fördern, waren Fragen hierzu im Fragebogen ebenfalls vertreten.

Am Ende wurde die **Anzahl weiterer Kinder** des entsprechenden Paares erhoben, und ob diese auch eine Spalte oder eine andere Anomalie aufwiesen. Wichtig ist, dass hier auch jene Kinder mit einbezogen werden, die nicht von beiden Eltern des betroffenen Spalt-Kindes abstammen, sondern eventuell in einer früheren Beziehung gezeugt wurden.

Schliesslich erhielten die Eltern eine Kopie des ausgefüllten Fragebogens inklusive einer Einverständniserklärung zur Übermittlung der Daten ans nationale Register. Nachdem die Dokumente von den Eltern unterschrieben worden waren, wurden die Unterlagen zu den einzelnen Patienten nach Genf ans Spaltregister gesendet.

¹² Little et al., Folate and Clefts of the Lip and Palate, 2008, 420–38.

3. Ergebnisse

3.1 Digitalisierung bestehender Akten

Im Rahmen der Erfassung wurden für die Geburtsjahrgänge 2011, 2012 und 2013 am Universitätsspital Basel 33 Schweizer LKG-Spaltpatienten registriert. Zwar wurden weitere Patienten in Basel behandelt, jedoch war bei diesen die erste Operation an anderen Schweizer Spaltzentren oder im Ausland durchgeführt worden. Von den 33 für die Erfassung relevanten Patienten verweigerten 5 die Weitergabe ihrer Daten ans Spaltregister. Demnach wurden im Rahmen dieser Arbeit die Daten von 28 LKG-Spaltpatienten aus Basel aus den Jahren 2011 bis 2013 ans nationale Register übermittelt. Zum Zeitpunkt der Auswertung der Fragebogen aus Basel im Januar 2015 konnten 28 Patienten berücksichtigt werden. Die Auswertung zeigt, dass in 4 Fällen oder bei 16% die LKG-Spalte Teil eines klinischen Fehlbildungssyndroms ist. Speziell zu erwähnen ist, dass es sich bei 2 Patienten um die Pierre-Robin-Sequenz handelte. In einem Fall wurde noch eine weitere Anomalie festgestellt. Dabei hatte das Neugeborene eine Anomalie im kardiovaskulären System (Ventrikel-Septum-Defekt VSD).

Eine familiäre Häufung wurde bei 8 Fällen oder 32% der Patienten registriert. Heute wird angenommen, dass eine LKG-Spalte vererbbar ist, aber auch durch andere Faktoren beeinflusst wird. Es handelt sich um ein polygenes und multifaktorielles Entstehungsprinzip.¹³

Folsäure wurde vor und während der Schwangerschaft in den meisten Fällen (21) eingenommen. Auch Vitamin-Präparate wurden von einer klaren Mehrheit der Mütter (17) angewendet. Damit war die Einnahmequote von Folsäure (84%) und von Vitaminpräparaten (68%) bei den Patienten in Basel hoch.

In 5 Fällen (20%) wurden während der Schwangerschaft Medikamente eingenommen. Bei den Medikamenten handelte es sich um gewöhnliche Schmerzmittel (Paracetamol). In 2 Fällen wurden Medikamente wegen Gicht und Depression eingenommen. Damit ist kein direkter Zusammenhang zwischen der Einnahme dieser Medikamente und der Entstehung eines Spalts ersichtlich. In einem weiteren Fall wurde Insulin eingenommen, da die Mutter an einer Schwangerschaftsdiabetes litt.

In 2 Fällen (8%) wurde während der Schwangerschaft geraucht. Alkoholkonsum wurde bei nur einem Fall registriert, aber auch dort nur in geringen Mengen (halbes Glas Wein zu besonderen Anlässen).

Bei 2 Familien (8%) kam es zu einem zweiten Kind mit einer LKG-Spalte. In einem Fall handelte es sich um eineiige Zwillinge. Im anderen Fall wurde der Spalt genetisch auch durch das miterscheinende EEC-Syndrom weiter vererbt (Vater und Bruder des Kindes hatten dieselbe Spalte).

¹³ WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies, Mossey, P. A., Castilla, E., World Health Organization., & World Health Organization. (2003). Global registry and database on craniofacial anomalies: Report of a WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies : Baurú, Brazil, 4-6 December 2001. Geneva, Switzerland: Human Genetics Programme, Management of Noncommunicable Diseases, World Health Organization.

3.2. Digitalisierung vorliegender Gesicht-Kiefer-Gipsmodelle

Von 52 Patientenfällen konnten 48 Gesichtsmodelle gescannt (DVT-Röntgen) und archiviert werden. Bei den restlichen wurden keine Modelle angefertigt. Für das Kodieren aller LKG-Krankenakten wurden alle Fälle einzeln durchgelesen und die Diagnosen wurden mit Hilfe der ICD Codes codiert. Wichtig war auch, dass nicht nur spezifisch nach LKG-Spalten kodiert wurde, sondern dass auch weitere Diagnosen nach dem ICD-10 Code festgehalten wurden. Somit kann für zukünftige Studien Zusammenhängen von LKG-Spalten und anderen Erkrankungen nachgegangen werden.

Abb. 10-14 zeigen ein Gipsmodell eines LKG-Patienten welches dank der DVT-Aufnahme digitalisiert worden ist. Genaue (dreidimensionale) Messungen können so jederzeit gemacht werden und vereinfachen somit die zukünftige Forschung enorm.

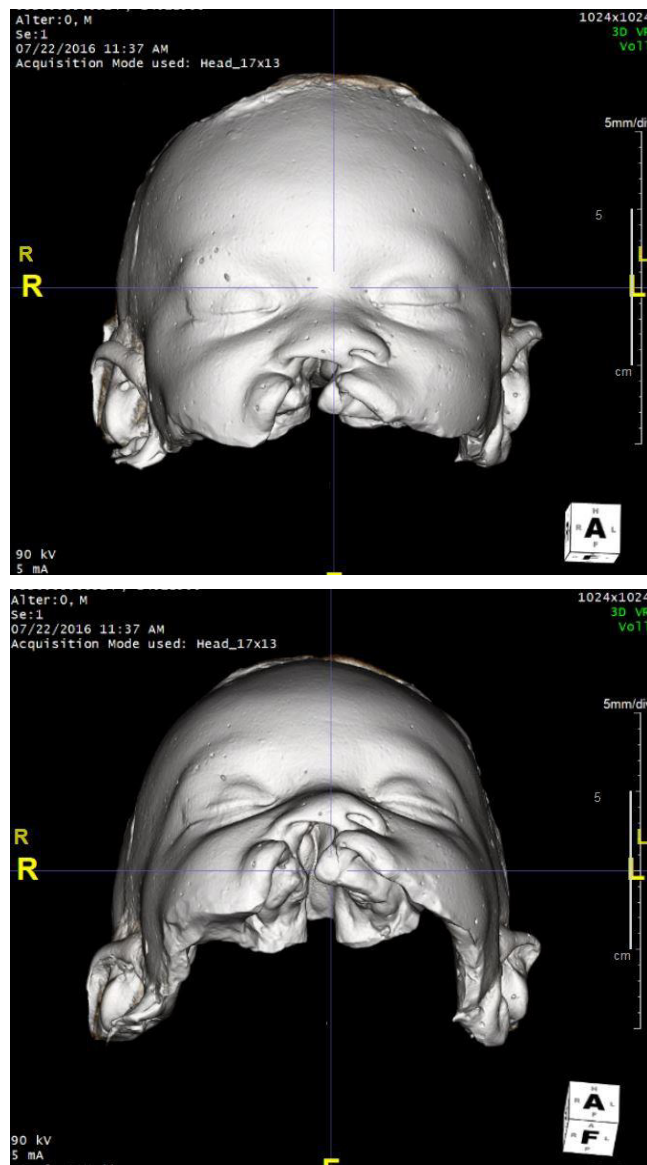


Abb.10&11: Gipsmodell mit dem DVT-Gerät gescannt und somit elektronisch in der Krankenakte verfügbar

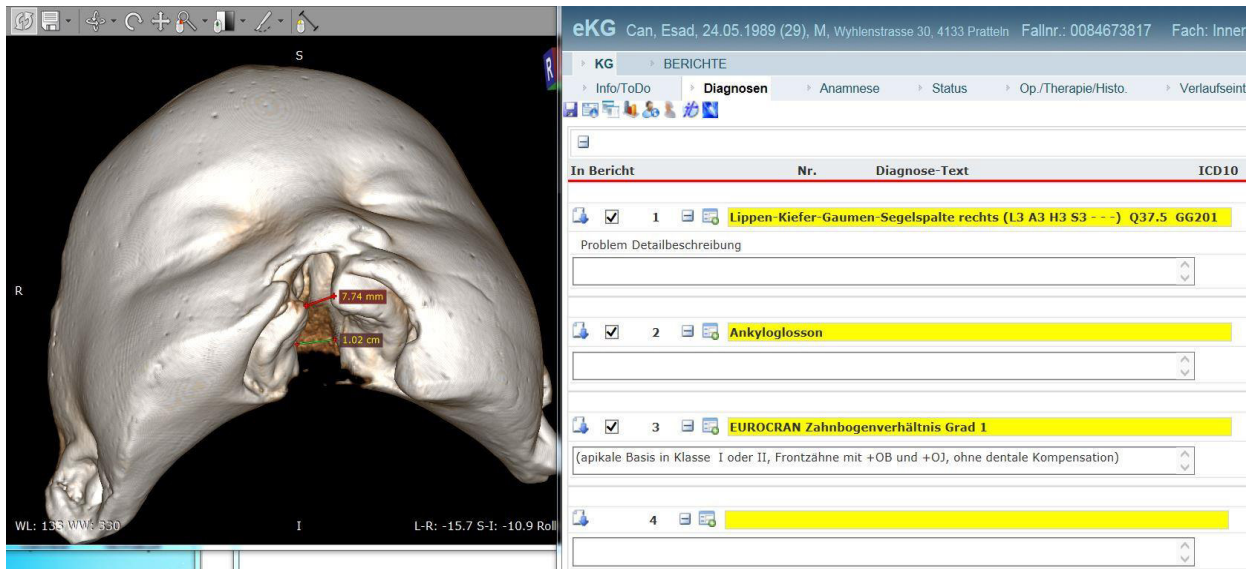


Abb.12: Beispiel eines LKG-Patienten mit dreidimensionellem Scan. So können genaue Messungen auch postoperativ gemacht und geforscht werden.

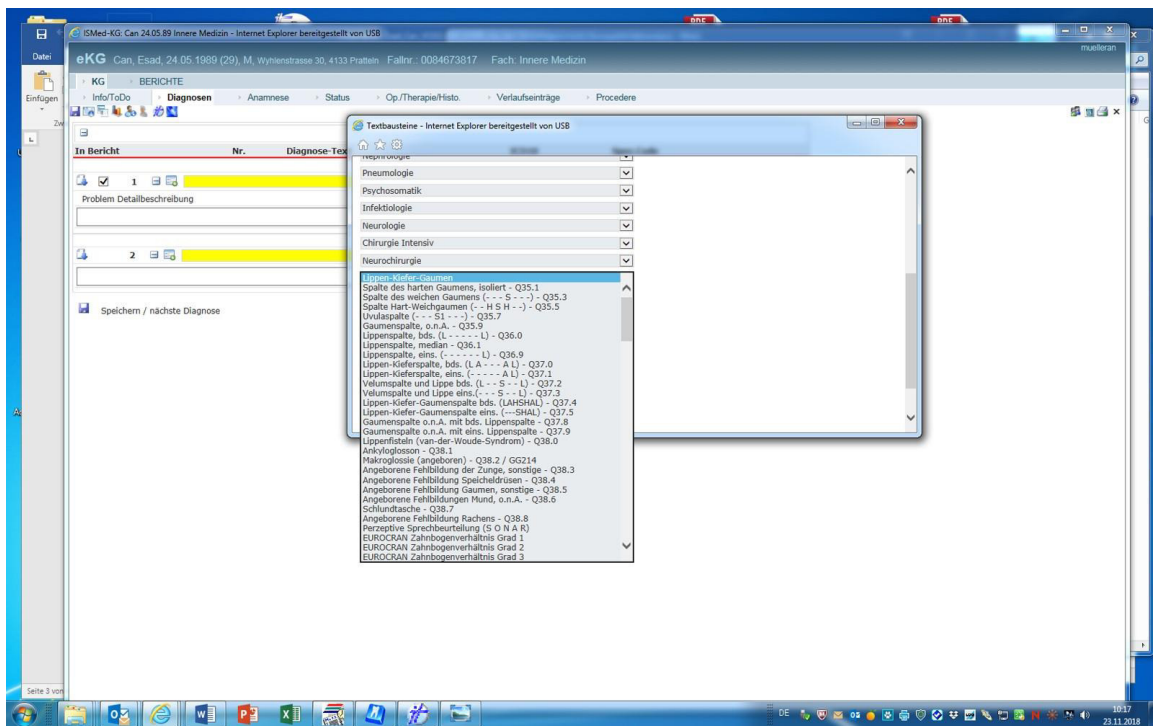


Abb.13: Erstellung einer neuen Patientenakte.

eKG Can, Esad, 24.05.1989 (29), M, Wyhlenstrasse 30, 4133 Pratteln Fallnr.: 0084673817 Fach: Innere Medizin muelleran

KG > BERICHTE

InfoToDo Diagnosen Anamnese Status Op./Therapie/Histo. Verlaufseinträge Procedere

In Bericht Nr. Diagnose-Text ICD10 Spez.Code

1 Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte rechts (L3 A3 H3 S3 ---) Q37.5 GG201 Letzte Änderung: muelleran - 23.11.2018 11:17

Problem Detailbeschreibung To Do Liste

2 Ankyloglosson Q38.1 Letzte Änderung: muelleran - 23.11.2018 10:39

Auswertung_GG201 aus ismed_nach_Alter_20160105 (2).xlsx - Excel

Start Einfügen Seitenlayout Formeln Daten Überprüfen Ansicht Sie wünschen... Mueller Andreas Albert, PD Dr. Freigeben

Calibri 11 A A Standard 96 000 Als Tabelle formatieren Zellenformatvorlagen Einfügen Löschen Format Zellen Bearbeiten

R12 komplette LKG-Spalte rechts L3 A3 H3 S3 H0 A0 L0

	R	S	T
1	ICDXT1	ICD3	DGCODE3 ICDXT3
3	Gaumen-Segelspalte L0 A0 H1 SIII1 H1 A0 L0	R49.2	Rhinophonia aperta
4	doppelseitige durchgehende LKG-Spalte L3 A3 H3 S3 H3 A3 L3		
5	doppelseitige LKG-Spalte L3 A3 H3 S3 H3 A3 L3		
10	inkomplette Lippenspalte links L0 A0 H0 S0 H0 A0 L2		
11	27 Schwangerschaftswoche mit linksseitiger Lippen-Kieferspalte und ev. Gaumen-Segelspalte		
12	komplette LKG-Spalte rechts L3 A3 H3 S3 H0 A0 L0		Ankyloglosson
13	Lippen-Kiefer-Gaumenspalte L3 A0 H0 S3 H3 A3 L3		
14	doppelseitige LKG-Spalte L3 A3 H3 S3 H3 A2(III) L2(III)		
15	Schwangerschaft mit weiblichem Fet, Vd. a. Lippen- und Kiefer-, vermutlich auch Gaumenspalte beidseits		
16	komplette LKG-Spalte rechts L3 A3 H3 S3 H0 A0 L0		
17	voroperierte LKG-Spalte links		
18	Gaumenspalte L0 A0 H1 S3 H1 A0 L0		Pierre-Robin Sequenz
19	komplette LKG-Spalte links L0 A0 H3 S3 H3 A3 L3		
20	komplette LKG-Spalte links L0 A0 H0 S3 H3 A3 L3		
21	beidseits komplette LKG-Spalte L3 A3 H3 S3 H3 A3 L3		Nasendeformation mit Nasenatmungsbehinderung

Abb.14: Dank der Suchfunktion sind gezielte Diagnosen ganz einfach tabellarisch auffindbar.

4. Diskussion

In der Schweiz existierte bis 2011 kein Register für LKG-Spalten. Seitdem werden die Daten in Genf am Universitätsspital gesamtschweizerisch aufgenommen. Im Allgemeinen gibt es in der Schweiz im föderalistisch organisierten Gesundheitswesen kaum Register für bestimmte Krankheiten. Von der öffentlichen Hand finanziert werden bislang lediglich die kantonalen und regionalen Krebsregister.¹⁴ Alle übrigen Verzeichnisse wie etwa jene für Hämophilie, Rheumatologische Erkrankungen, Multiple Sklerose und Herzinfarkte werden von privaten Organisationen geführt und finanziert. Damit unterliegen diese Register aber keinen einheitlichen Regelungen auf übergeordneter Ebene. Die Aussagekraft der Resultate und Vergleiche aus diesen Registern ist deshalb beschränkt.

Ein Vorbild, was die Registrierung von Spalten und anderen Anomalien anbelangt, ist Schweden. Mit einer periodischen Veröffentlichung unter dem Titel „Registration of Congenital Malformations in the Swedish Health Registers“ wird in Schweden jeweils ein aktueller und guter Überblick zur Zahl von Patienten mit Fehlbildungen geschaffen.

Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) erhält von vielen europäischen Spaltzentren Daten über Anzahl und Art der Spalten. Aus den von der WHO gesammelten Daten geht hervor, dass Spalten in den nordeuropäischen Ländern häufiger vorkommen als anderswo (vgl. Abbildungen 15 und 16).¹⁵ Spitzenreiter sind Schweden und Finnland, wobei in Finnland mit Abstand am meisten Gaumenspalten vorkommen. In Schweden hingegen wurden mehr Lippenspalten registriert. Die Ursachen, weshalb es innerhalb von Europa Unterschiede beim Vorkommen von Spalten gibt, sind unklar. Vermutet wird, dass es unter anderem an der Vererbung liegt.

¹⁴ Vgl. Interpharma, Verband der forschenden pharmazeutischen Firmen der Schweiz, URL:
<http://www.interpharma.ch/gesundheitswesen/3528-krankheitsregister>

¹⁵ WHO, Global registry and database on craniofacial anomalies, 2003, 96/99.

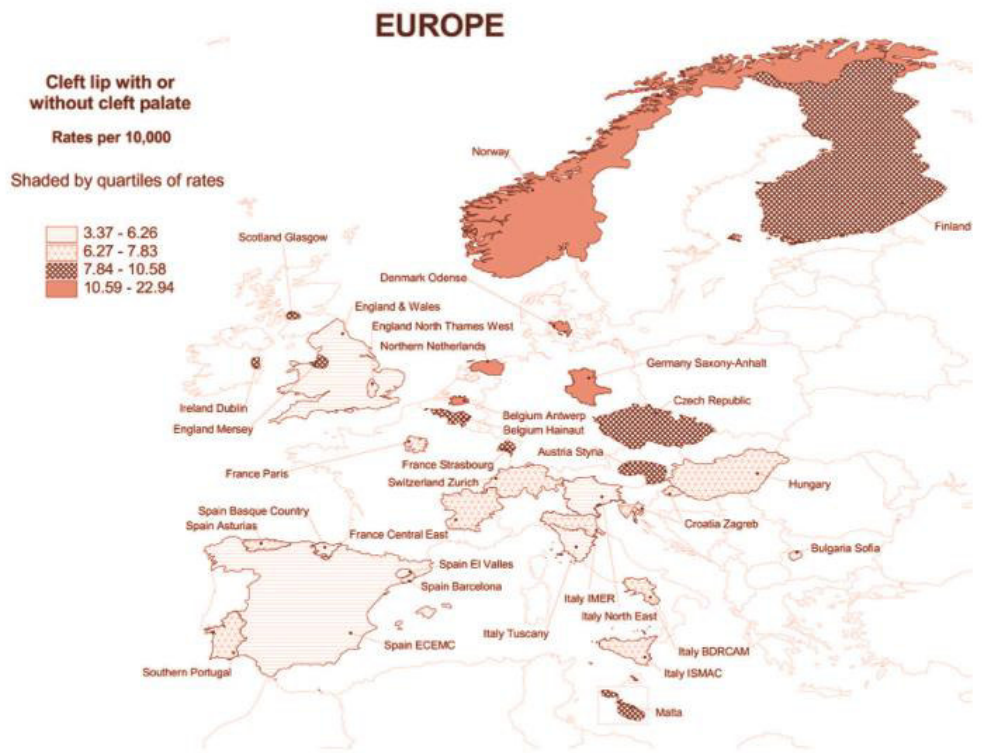
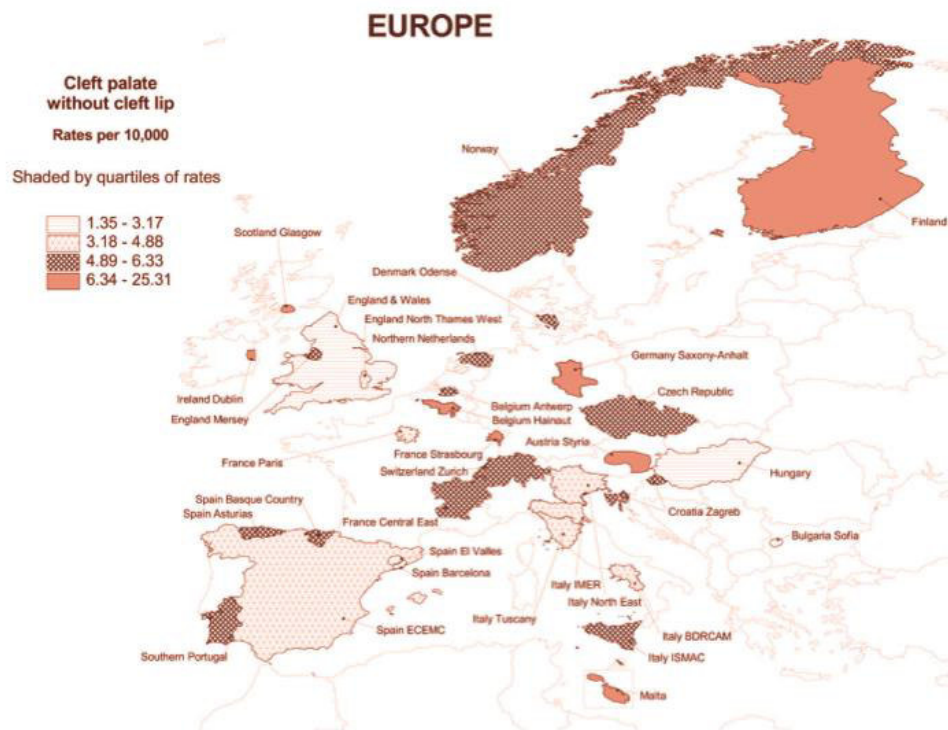


Abb.14: Report of a WHO Registry Meeting on Cranofacial Anomalies, 2001: In Schweden gab es die meisten LKG-Spalten



Source: World Atlas of Birth Defects, 2nd edition, World Health Organization, Geneva, Switzerland, 2003

Abb.15: Report of a WHO Registry Meeting on Cranofacial Anomalies, 2001: Isolierte Gaumenspalten kommen am häufigsten in Finnland vor.

Es gilt zu beachten, dass es sich bei den Angaben der WHO zur Schweiz nur um Zahlen aus der Universitätsklinik Zürich handelt. Von den Universitätsspitalern Basel, Bern und Genf wurden keine Zahlen publiziert. Für weitere europaweite Vergleiche ist es deshalb unerlässlich, dass schweizweite Zahlen vorliegen. Das neue Spaltregister in Genf ermöglicht nun diese Lücke zu schliessen und ist bemüht einen gesamtschweizerischen Überblick zu liefern.

Ein kritischer Punkt bei der Datenerfassung im Zusammenhang mit Spaltregistern ist allerdings das Underreporting. Dies bedeutet, dass bei den meisten Zentren nicht sämtliche Neugeborene mit einer Spalte registriert werden. Oft werden nur jene Kinder erfasst, die die Geburt überleben oder in einem der Zentren operiert werden. Bei Diagnosen im Wochenbett werden teils inkomplette Gaumenspalten (unter anderem auch uvula bifida) übersehen. Es kommt vor, dass einige Feten von einer weiteren Fehlbildung betroffen sind. Bei einem kongenitalen Herzfehler zum Beispiel kann das Neugeborene gleich nach der Geburt sterben. Auch dieser Fall wird im Spaltregister nicht registriert. Diese Fälle werden in einem separaten Register für Aborte und tote Neugeborene erfasst. Mit dieser Einschränkung findet effektiv nur ein Teil aller Kinder mit LKG-Spalten im nationalen Spaltregister Eingang. Die übrigen Spalt-Betroffenen werden ausgeblendet. Zahlen zur effektiven Häufigkeit von Spalten können deshalb nicht genau genannt sondern nur annähernd ausgewiesen werden. Werden aus dem Spaltregister Schlüsse zu den Häufigkeiten gezogen, sollten die Resultate mit Vorsicht interpretiert werden.

Neben der reinen Datenerfassung besteht bei LKG-Spalten für Patienten und betroffene Eltern das Problem von verfügbaren Informationen über das Thema und die Behandlungsmethoden. Es gibt gute Beispiele, wie diesem Problem begegnet werden kann. In Grossbritannien beispielsweise, wo die Spaltbehandlung vom nationalen Gesundheitsdienst (NHS) zentral gesteuert wird, existiert die Spalt-Organisation Cleft Lip and Palate Association (CLAPA). Diese listet auf ihrer Homepage je nach Herkunftsregion des Patienten die einzelnen Spitäler für eine Behandlung auf.¹⁶ Dies erleichtert den Überblick und hilft den Eltern, eine geeignete Ansprechstelle zu finden.

In der Schweiz existiert zwar die Schweizerische Gesellschaft für Lippen-Kiefer-Gaumenspalten und craniofaziale Anomalien (SGLKG), deren öffentliches Informationsangebot ist aber noch spärlich. Zudem konzentriert sich jedes Spaltzentrum nur auf seine eigenen Spalt- und Behandlungsinformationen. Dies ist dem föderalistischen Gesundheitssystem der Schweiz geschuldet.

In der Schweiz wäre die Erweiterung und Verbesserung einer auf Informationen für Patienten ausgerichteten Organisation ebenfalls erstrebenswert, da sie vielen Eltern helfen könnte, eine Entscheidung für eine bestimmte Behandlung zu treffen. In der Schweiz sind Eltern bisweilen überfordert und müssen sich bei LKG-Spalten vielfach für ein bestimmtes Behandlungskonzept entscheiden, obwohl sie darüber nur geringe oder gar keine Kenntnis haben und auch keine Vergleichskonzepte kennen. Es gibt eine Selbsthilfegruppe LKG-CH (www.LKG-spalte.ch), jedoch wenig vergleichbar mit der patientenfreundlichen und informativen CLAPA-Organisation aus Grossbritannien.

¹⁶ Cleft Lip and Palate Association (CLAPA), URL: http://www.clapa.com/medical/treatment_centres/

Ausserdem erwähnenswert ist das neue Gesetz betreffend EPD (elektronisches Patientendossier)¹⁷. Das EPD wird im Frühjahr 2020 schweizweit verfügbar und obligatorisch sein. Dies bringt eine Digitalisierung der Krankenakten, Briefen, Röntgen usw. der Patienteninformationen mit sich mit. Auf Wunsch kann der Patient alle diese Daten vom Behandler im EPD heraufgeladen haben. Besonders bei LKG-Spaltenpatienten ist dies sehr wichtig und interessant. Dank den DVT-Scans vor OP können so Anfangsbefunde genau studiert werden, denn bei multipel operierten Fällen ist es sehr schwierig zu erraten, wie der Anfangsbefund war. Dies ist somit eine grosse Hilfe für den Behandler sowie auch für den Patienten.

Das Bundesamt für Statistik veröffentlichte 2007 eine Publikation über Geburten und Fehlgeburten in der Schweiz.¹⁸ Hier wurden auch Fälle mit LKG-Spalten registriert. Laut dieser Veröffentlichung kamen 2004 schweizweit nur 53 Neugeborene mit einer LKG-Spalte auf die Welt. Dem gegenüber steht die Zahl von rund 100 Fällen pro Jahr in der Schweiz, die sich ergibt, wenn für die Berechnung die Geburtenrate für die Schweiz sowie eine LKG-Häufigkeit von 1:700 herangezogen werden. Für die vom Bundesamt herausgegebene, sehr tief erscheinende Zahl gibt es eine Erklärung: So werden unmittelbar nach der Geburt nicht alle Spalten erkannt. Vor allem isolierte Gaumenspalten werden in der Regel erst später diagnostiziert.

Auffallend bei der erwähnten Publikation sind auch die internationalen Vergleiche betreffend Spaltvorkommnissen. Laut Bundesamt für Statistik kommt es in der Schweiz in 75 von 100'000 Fällen zu einer LKG-Spalte. In Österreich liegt die Zahl bei über 80 und in Deutschland sogar bei 178. Auch diese Angaben sind mit Vorsicht zu geniessen, da wie bereits erwähnt nicht immer alle Spalten bei der Geburt entdeckt werden. Ausserdem ist zu erwähnen, dass es sich um eine statistisch verzerrte Darstellung infolge einer bevorzugten Veröffentlichung von Studien mit „positiven“ respektive signifikanten Ergebnissen handelt (Reporting-Bias). Aus den geschilderten Gründen macht es Sinn, Daten zu LKG-Spalten in einem eigens dafür entwickelten Register zu erfassen.

In der Dissertation von Dr. mult. Müller wurden die Anzahl der LKG-Fälle in Basel zwischen 1978-1999 erwähnt.¹⁹ Im Durchschnitt wurden in dieser Zeit jährlich 4 bis 8 neue Patienten mit LKG-Spalten pro Jahr am Spaltzentrum behandelt. Alleine im Jahr 2013 wurden am Universitätsspital Basel/UKBB jedoch 14 LKG-Patienten operiert. Es handelte sich dabei aber nur um die Patienten, die auch in der Schweiz wohnhaft waren. Somit ist die Anzahl der LKG-Behandlungen von Patienten mit Schweizer Wohnsitz am Universitätsspital Basel in den letzten Jahren deutlich gestiegen.

In der Schweiz wohnhafte LKG-Patienten, die am Universitätsspital Basel/UKBB behandelt wurden:

¹⁷ <https://www.patientendossier.ch/de/bevoelkerung/kurz-erklart>

¹⁸ Stat Santé, Resultate zu den Gesundheitsstatistiken in der Schweiz, Neugeborene in Schweizer Spitälern 2004, Bundesamt für Statistik BFS

¹⁹ Epidemiologie von Begleitmissbildungen bei Lippen- und Gaumenspalten, Andreas Albert Müller, Basel/BS, Oftringen/AG, Januar 2001

2011	5
2012	13
2013	14

Eine Erklärung für die Zunahme könnte sein, dass heutzutage auch Patienten ausserhalb des Einzugsgebietes des Spitals nach Basel für die Behandlung kommen, und dass sich die Eltern über das Internet einfacher und besser informieren und somit ein Spaltzentrum auch eigenständig aussuchen können.

Durch die fortschreitende Medizinforschung und der gestiegene Informationsstand in der Bevölkerung ist auch die Einnahme von protektiven Mitteln und Vitaminen immer mehr gestiegen. Forschungen besagen, dass eine Folsäuren-Einnahme Spalt-protektiv ist. Umstritten ist hingegen, ob eine Vitamineinnahme eine Spaltbildung verhindern kann. Es gibt Studien, die keinen signifikanten Unterschied erkennen, ob von der Mutter Vitaminpräparate zu sich genommen wurde oder nicht.²⁰ Gemäss den in Basel erhobenen Daten kann man nicht einen direkten Zusammenhang zwischen Spalt-Protektivität und der Einnahme von Folsäure/Vitamin-Präparaten erkennen. Ausserdem wurden in drei Fällen Medikamente eingenommen, darunter war jedoch keines, das eine pharmakologisch bekannte teratogene Wirkung auf die Schwangerschaft aufweist.

In ungefähr acht Prozent der Fälle stehen LKG-Spalten im Zusammenhang mit einem Syndrom.²¹ Am häufigsten kommt bei einer LKG-Spalte die **Pierre-Robin-Sequenz** vor. Daher wurde im Fragebogen explizit danach gefragt.

Von den insgesamt 742 Patientenfällen am Universitätsspital Basel konnten 695 codiert werden, da 47 Krankenakten zu diesem Zeitraum noch fehlten. Wichtig ist zu erwähnen, dass bis vor 5 Jahren auch LKG-Patienten aus dem grenznahen, süddeutschen Raum nach Basel in die Sprechstunde gekommen waren, was teilweise von den Krankenkassen nicht vollständig abgegolten wurde. Mit der Gründung des Medizinischen Versorgungszentrums (MVZ) durch das Universitätsspital Basel in Lörrach D können nun jedoch solche Patienten auch vor Ort in Lörrach D vom Basler Behandlungsteam nachbehandelt werden. Die Operationen von LKG-Patienten aus dem süddeutschen Raum werden schon seit mehr als 20 Jahren am Elisabethen Krankenhaus in Lörrach durchgeführt, da für die stationäre Versorgung von LKG-Spaltpatienten ein Spitalvertrag zwischen dem Universitätsspital Basel und dem Elisabethen Krankenhaus in Lörrach besteht. Daher sind die effektiven LKG-Zahlen höher, als die, die kodiert wurden.

Durch die Kodierung und der Digitalisierung aller Akten sind nun auch ganz spezifische Suchfunktionen für den Behandler/Forscher möglich. Mit Suchbegriffen wie Geburtsgebrechen (GG 201 bei LKG-Fällen) aber auch zusätzliche andere Nebendiagnosen oder sogar ganz gezielte Spaltvariationen sind somit ganz einfach über eine Excel Tabelle auffindbar und eine enorme Hilfe für das Spitalpersonal.

²⁰ Little et al., Folate and Clefts of the Lip and Palate, 2008, 420–38.

²¹ Müller et al., Central nervous malformations in presence of clefts reflect developmental interplay, 2007, 289–95.

In der folgenden Tabelle wurden die 695 kodierten Fälle in der LKG-Abteilung in verschiedenen Gruppen verteilt, damit man die Zahl an Vorkommnissen bestimmter Spaltarten klar sehen kann. In der LKG-Abteilung werden auch Patienten mit Ankyloglosson, Syndromen oder anderen Diagnosen behandelt. Diese sind in der Tabelle nicht aufgeführt:

Gaumenspalten	ICD-10	Anzahl	Total
Q35.3	weicher Gaumen	76	207
Q35.5	weicher & harter Gaumen	106	
Q35.5	nicht näher bezeichnet	25	
Lippenspalten			
Q36.0	beidseits	6	79
Q36.9	einseitig	73	
Lippen-Kiefer-Gaumenspalten			
Q37.0	harter Gaumen & Lippe beidseits	9	246
Q37.1	harter Gaumen & Lippe einseitig	32	
Q37.3	weicher Gaumen & Lippe einseitig	2	
Q37.4	Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte beidseits	69	
Q37.5	Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte einseitig	133	
Q37.9	Lippen-, Gaumenspalte, nicht näher bezeichnet	1	

Des Weiteren wurde die Anzahl der Patienten nach Wohngebiet unterteilt, um eine Übersicht zu erhalten, wie sich die Zahl der Patienten im Basler Zentrum zusammensetzt:

BL	108
BS	67
DE	129
AG	55
SO	23
ZH	20

Aus dieser Tabelle geht hervor, dass die meisten Patienten aus den zwei Halbkantonen Basel-Stadt und Basel-Land stammen. Die Zahl der deutschen Patienten ist jedoch sehr hoch, was mit dem Standort des Basler Spaltzentrums zu erklären ist. Die Zahlen zeigen aber auch, dass die Anzahl der Patienten, die im

Spaltregister der Schweiz aufgenommen und registriert wurden, nicht mit der Zahl übereinstimmt, wie viele Patienten in Basel effektiv behandelt wurden.

Die heute zu Verfügung stehenden technischen Mittel für die elektronische Patientendokumentation am Universitätsspital Basel erlauben eine vollständige digitale Befunddokumentation für Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Insbesondere konnte auch die Erfassung der dreidimensionalen Fehlbildungsanatomie, wie sie zum Zeitpunkt vor der Verschlussoperation der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte besteht, in die digitale Dokumentation integriert werden. Damit wurde eine wichtige Voraussetzung geschaffen um optimal auf zukünftige Anforderungen zur Analyse der Behandlungsqualität und –ökonomie eingehen zu können.

5. Zusammenfassung

In der Schweiz kommt es relativ oft zu LKG-Spalten. Im weltweiten Vergleich liegt die Schweiz mit rund einer Spaltbildung pro 500 Lebendgeburten im Mittelfeld. Bei der Behandlung von Spalten hat sich derzeit noch kein bestimmtes Operationskonzept durchgesetzt. Dies zeigt eine europaweite Studie (Eurocleft) unter gut 200 Kliniken. Immer mehr Studien zeigen jedoch unabhängig vom Konzept und den Operationszeitpunkten ähnliche Resultate. Eine neue Studie aus Nordeuropa, bei der nach unterschiedlichen Operationen das dentofaciale Wachstum der LKG-Patienten fünf Jahre nach dem Eingriff verglichen wurde, konnte keinen signifikanten Unterschied bei den Behandlungsergebnissen ausmachen.²² Immer mehr in den Mittelpunkt gerät der Operateur selbst, der das Resultat beeinflusst. Hier wäre ein „outcome reporting“ von den Chirurgen für die Weiterentwicklung im Fachgebiet unentbehrlich.

Das Ziel dieser Dissertation bestand erstens darin, alle in laufender Behandlung befindlichen LKG-Patientenakten mit Behandlungsbeginn vor 2014 in eine elektronische Akte zu übertragen. Damit sollte auch sichergestellt werden, dass ein Wechsel auf die elektronische Patientenakte möglich ist und beispielsweise in der Sprechstunde direkt die Akte ergänzt werden kann. Ausserdem erlaubt die Digitalisierung die einfachere Generierung von Sprechstundenberichten.

Zweitens umfasst diese Dissertation die Digitalisierung vorliegender Gesicht-Kiefer-Gipsmodelle (Jahrgänge 2010 bis 2016) mit Hilfe einer dreidimensionalen Röntgenaufnahme (Digitale-Volumen-Tomographie, DVT). Mit einer solchen kann die dreidimensionale Morphologie der Fehlbildung, wie sie vor der Behandlung vorhanden war, auch zu einem späteren Zeitpunkt wieder rekonstruiert werden.

Drittens war es das Ziel die Erfassung der Patienten- und Gesundheitsdaten zur Übermittlung ans schweizerische LKG-Register zu ermöglichen. Um die LKG-Fehlbildungen, die Umstände und die Behandlungsergebnisse besser verstehen zu können, ist eine einheitliche Registrierung der Patientenfälle auf nationaler Ebene nötig. Eine solche fördert der Bund im Grundsatz seit 2015 mit einem neuen Gesetz. Weiter sind nur durch eine umfassende Dokumentation Rückschlüsse auf den Erfolg von bestimmten Behandlungskonzepten möglich. Zudem erleichtert eine systematische Erfassung von Patientendaten weitere Untersuchungen und Studien. Am Universitätsspital Genf werden seit 2011 Spaltpatienten mit einigen Ausnahmen (etwa wegen fehlender Einverständniserklärungen) aus allen Schweizer Zentren systematisch erfasst. Die landesweite Registrierung stellt einen Fortschritt auf dem Weg zu einem Gesamtüberblick zu Verbreitung und Behandlung von LKG-Spalten dar. Dennoch bleibt die Aussagekraft der dort publizierten Zahlen vage. Für die Ergebnisse werden nach wie vor nicht alle Spalt-Fälle einbezogen. So fehlen etwa Kinder mit Spalten, die während oder vor der Geburt sterben. Nur bei einer Berücksichtigung auch jener Neugeborenen mit LKG-Spalten, welche die Geburt nicht überleben, können genaue Angaben zur Häufigkeit gemacht werden.

²² Scandcleft randomised trials of primary surgery for unilateral cleft lip and palate: 6. Dental arch relationships a 5 years

Dank den vollständig digitalen Befunddokumentationen am Universitätsspital Basel sind optimale Bedingungen für die Forschung und die Analyse von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten Fällen geschaffen worden.

6. Literaturverzeichnis

Dissertation Universität Basel

Mueller A. A., Epidemiologie von Begleitmissbildungen bei Lippen- und Gaumenspalten, Basel/BS, Oftringen/AG, Januar 2001.

Monographien

Andrä A., Neumann H.-J., Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten; Entstehung – Klinik – Behandlungskonzepte, 1996, Einhorn-Presse Verlag.

Honigmann K., Lippen- und Gaumenspalten, 1998 Bern, Verlag Hans Huber.

Schuchardt K., Fortschritte der Kiefer- und Gesichts-Chirurgie, Band XVI/XVII, 1960 Stuttgart, Georg Thieme Verlag.

Uhlemann T., Stigma und Normalität. Kinder und Jugendliche mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, 2000 Göttingen, Vandenhoeck & Ruprecht.

Publikationen

Heliövaara A./Küseler A./Skaare P./Shaw W./Molsted K./Karsten A./et.al
Scandcleft randomised trials of primary surgery for unilateral cleft lip and palate: 6. Dental arch relationships at 5 years, in: J Plast Surg Hand Surg. 2016 Oct 25:1-6.

Honigmann K., One-stage closure of uni- and bilateral cleft lip and palate, in:
British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 1996; 34: 214–9.

Little J./ Gilmour M./ Mossey PA./ Fitzpatrick D./ Cardy A. / Clayton-Smith J./ Fryer AE.,
Folate and clefts of the lip and palate - a U.K.-based case-control study, in: Cleft Palate Craniofac Journal, 2008, 45(4):420-7.

Mörelus E./ Örténstrand A./ Theodorsson E./ Frostell A.,

A randomised trial of continuous skin-to-skin contact after preterm birth and the effects on salivary cortisol, parental stress, depression, and breastfeeding, 2014, in: US National Library of Medicine National Institutes of Health, URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

Mueller A. A./ Sader R./ Honigmann K./ Zeilhofer H-F./ Schwenzer-Zimmerer K.,
Central nervous malformations in presence of clefts reflect developmental interplay, in: Int J Oral Maxillofac Surg. 2007; 36(4): 289–95.

Mueller A. A./ Zschokke I./ Brand S./ Hockenjos C./Zeilhofer HF/ Schwenzer-Zimmerer K.,
One-stage cleft repair outcome at age 6- to 18-years – a comparison to the Eurocleft study data, in: British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 2012; 50: 762-768.

Shaw WC./ Semb G./ Nelson P./ Brattström V./ Mølsted K./ Prah-Andersen B./ Gundlach KK.,
The Eurocleft project 1996-2000: overview., 2001, in: US National Library of Medicine National Institutes of Health, URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

Stat Santé 2007, Resultate zu den Gesundheitsstatistiken in der Schweiz, Neugeborene in Schweizer Spitälern 2004, Bundesamt für Statistik BFS.

The Centers for Diseases Control and Prevention (CDC) National Birth Defects Prevention Network (NBDPN). 2004 to 2006 cleft lip and palate data collected from 14 states (Arkansas, Arizona, California [8-county Central Valley], Colorado, Georgia [5-county metropolitan Atlanta], Illinois, Iowa, Kentucky, Massachusetts, North Carolina, Oklahoma, Puerto Rico, Texas, and Utah, representing 4,038,506 live births and adjusted for race-specific distribution.

WHO, Global registry and database on craniofacial anomalies, 2003, URL: <http://www.who.int/genomics/anomalies/en/ZZ-Annex>

8. Lebenslauf

Name	Can
Vorname	Esad
Strasse	Wyhlenstrasse 30
Ort	4133 Pratteln
Natel	076 373 34 05
Mail	can_esad@hotmail.com
Geburtsdatum	24.05.1989
Geburtsort	Liestal
Nationalität	Schweiz
Zivilstand	ledig
Sprachen	Deutsch, Französisch, Englisch, Türkisch

Schulen/Ausbildung

2017 – 2018	Masterstudium in Medical Public Health, University of Sheffield
2010 - 2015	Zahnmedizinstudium an der Universität Basel, Masterarbeit in der Kiefer und Gesichtschirurgie des Universitätsspitals Basel (Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten)
2010	Sprachaufenthalt Toronto, Kanada, Cambridge Advanced Diploma Sprachaufenthalt Manchester, Manchester Academy of English
2006 – 2009	Gymnasium Muttenz mit Matura in Biologie und Chemie

Berufserfahrung

2015 - 2018	Dr. med. dent. Otmar Kronenberg (Präsident SGK) 40%-Pensum als Assistenz Zahnarzt in der Kieferorthopädie-Praxis
2016 - 2017	Die Zahnärzte Basel 30-60%-Pensum als Assistenz Zahnarzt
2015 - 2017	Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalt-Abteilung/Kieferorthopädie ZZM 60%-Pensum bis Mai, danach 40% als Assistenz Zahnarzt
2015 – 2016	Universitätsspital Basel, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie 40%-Pensum als Doktorand
2010 – 2012	Gesundheitszentrum Fricktal Rheinfelden Regelmässige Tätigkeit im Bereich Pflege und Gesundheit während den Wochenenden sowie den Semesterferien (20 bis 100 Prozent).

9. Danksagung

Schon im dritten Studienjahr der Zahnmedizin war für mich klar, dass ich meine Masterarbeit und meine Dissertation auf dem Gebiet der Chirurgie machen möchte. Ich war von Anfang an fasziniert von der Wirkung chirurgischer Eingriffe und begeistert davon, welche Verbesserungen für Patienten erreicht werden können. Für besonders interessant halte ich den Gesichtsbereich, weil er die wichtigste Körperstelle des Menschen für die soziale Interaktion darstellt. Viele Emotionen werden über die mimische Muskulatur übermittelt. In der Vorlesung bei Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Dr. h.c. Hans-Florian Zeilhofer über das Gesicht und die Identität wurde mir verdeutlicht, wie zentral der Gesichtsbereich für unsere Wahrnehmung ist, und wie schnell wir uns eine Meinung über eine andere Person anhand deren Gesichts bilden können. Ich bin dankbar, dass ich diese Zusammenhänge von ihm lernen durfte und meine Dissertation an seiner Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie durchführen durfte.

Bereits während des Studiums beschäftigte ich mich mit LKG-Spalten, insbesondere im Rahmen meiner Masterarbeit. Als Assistenzzahnarzt in der LKG-Abteilung der Universitätsklinik Zürich hatte ich die Gelegenheit, auch praktische Erfahrungen zu sammeln und Patienten zu behandeln. Angesichts der Bedeutung des Forschungsgegenstands bin ich dankbar, dass ich mit meiner Arbeit zur weiteren Wissenschaft in diesem Bereich beitragen kann und für die Abteilung Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Universitätsspitals Basel tätig sein durfte.

Ich möchte mich herzlich bei PD Dr. mult. Andreas Müller bedanken, der mich während über drei Jahren trotz eines Auslandsaufenthalts regelmässig betreut hat. Er erlaubte es mir, selbstständig zu arbeiten. Gleichzeitig konnte ich ihn bei Schwierigkeiten und offenen Fragen jederzeit kontaktieren und um Rat fragen. Insbesondere bei der Definition der Spaltklassifikationen war ich überaus froh um seine kompetente Hilfe. Im Weiteren bedanke ich mich bei Ines Hartmann. Sie hat mir stets geholfen, gewisse Krankenakten zu finden oder an weitere Informationen zu gelangen.

Bevor sich der Autor der vorliegenden Arbeit vertieft mit dem Spaltregister auseinandergesetzt hatte, war er einem anderen Aspekt im Bereich der LKG-Spalten nachgegangen. Dabei ging es um die Auswirkungen der Fehlbildung auf das soziale und psychische Leben der betroffenen Kinder und Jugendlichen. Da es sich hier um eine Studie mit Patienten handelte, war eine Genehmigung der Ethikkommission nötig. Diese wurde zwar erteilt (Bewilligungsnummer der Ethikkommission: EKBB256/06), da aber die Beteiligung der Eltern sowie der Jugendlichen an den Umfragen von Anfang an gering war, musste dieses Projekt trotz zahlreicher Abklärungen und Arbeitsstunden abgebrochen werden. Bei der ursprünglich geplanten Arbeit standen psychologische Aspekte im Vordergrund. Viele Patienten und deren Eltern sahen aber bei den Befragungen etwa zum Wohlbefinden in der Schule nicht direkt einen Zusammenhang mit der LKG-Spalte und verweigerten eine Teilnahme an der Umfrage. Der Autor bedankt sich trotz Abbruch der ursprünglichen Untersuchung bei PD Dr. mult. Andreas Müller und Dr. Serge Brand für deren Engagement. Die Frage nach den Auswirkungen einer Spalte auf das soziale und psychische Leben der Betroffenen in der Schweiz bleibt ein wichtiges aber schwierig zu bearbeitendes Thema und

sollte zu gegebener Zeit und möglicherweise im Rahmen einer Multizenter-Studie wissenschaftlich weiterverfolgt werden.

Schliesslich bin ich meiner Familie, lic. phil. Thomas Oswald und PD Dr. med. Dr. med. dent. Dominik Ettlin zu grossem Dank verpflichtet. Sie haben mich während der ganzen Forschungszeit immer unterstützt.